Ein Fall

von

Kloakbildung bei geschlossener Blase

und

Missbildung der äusseren Genitalien.

(Mit 2 Abbildungen).

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität München

vorgelegt von

Hans Merz

aus Rothenburg o. Tb.

München 1897.

Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen, Finkenstrasse 2.

Ein Fall

von

Kloakbildung bei geschlossener Blase

und

Missbildung der äusseren Genitalien.

(Mit 2 Abbildungen).

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität München

vorgelegt von

Hans Merz

aus Rothenburg o. Tb.

München 1897.

Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen, Finkenstrasse 2.

Im Frühling des Jahres 1896 wurde aus Traunstein ins k. pathologische Institut der Münchener Universität nachstehend beschriebene Missbildung vom k. Herrn Landgerichtsarzt Dr. Leonpacher übersandt; ihre Untersuchung und Beschreibung wurde mir von Herrn k. Ober-Medizinalrat Professor Dr. Bollinger gütigst überlassen.

Die Missbildung betrifft das Urogenitalsystem und den Darmtractus einer Frühgeburt weiblichen Geschlechtes.

Bevor ich mit der Beschreibung des Falles selbst beginne, möchte ich in kurzem Zuge die entwickelungsgeschichtlichen Stadien, welche diese Apparate bis zu ihrer Vollenduug durchzumachen haben, vorausschicken.

Das menschliche Urogenitalsystem ist für beide Geschlechter in der ersten Zeit des intrauterinen Lebens ganz gleich angelegt.

Enddarm und Allantois stehen mit einander durch die Kloake in Verbindung. Zu beiden Seiten der Wirbelsäule liegen die Urnieren, welche von dem unteren Ende der Bauchhöhle bis zur Nachbarschaft des Herzens reichen. Die Wolff'schen Gänge haben sich selbständig neben der Urniere entwickelt und nachträglich sich mit derselben vereinigt, um die Ausführungsgänge derselben, welche in die Allantois münden, zu bilden.

So sind die Verhältnisse bis zur Mitte der fünften Embryonalwoche gelagert. Etwas später als Urniere und Wolffsche Gänge, aber gleichzeitig mit den Müllerschen Gängen entsteht der wichtigste Teil des Geschlechtsapparates — die Geschlechtsdrüsen. Sie entwickeln sich an der vorderen medialen Seite der Wolff'schen Körper.

Die zur selben Zeit mit den Geschlechtsdrüsen entstandenen Müllerschen Gänge münden, an ihrem unteren Ende unter sich verschmolzen, ebenfalls wie die Wolffschen Gänge in die Allantois.

Am unteren Abschnitte des Wolffschen Ganges tritt bald eine Ausbuchtung auf, welche zur Bildung eines Kanales — von Kupffer nennt ihn „Nierenkanal“ — führt. Dieser wird zum Ureter und gibt nach Waldeyers Ansicht durch weitere Hohlsprossbildung der Ureterenanlagen die Grundlage zur Entwicklung der Niere ab, welche oberhalb und hinter der Urniere lagern.

Ist die Entwicklung bis zu dieser Phase angelangt, so dass Allantois, Enddarm, Wolffscher Gang, Urniere, Geschlechtsdrüse, Müllerscher Gang, Ureter und Niere bestehen, so entwickeln sich diese Teile nicht mehr bei allen Individuen gleichmässig weiter, sondern es entsteht nun durch Verkümmerung bezw. durch weiteres Wachstum des einen oder anderen dieser Teile die Differenzierung der Geschlechter.

Da unsere Missbildung den weiblichen Geschlechtstypus zeigt, wollen wir den Entwicklungsgang des weiblichen Urogenitalapparates aus der ursprünglichen indifferenten Anlage der Betrachtung unterziehen.

Die Allantois tritt mehr zur Leibeshöhle hinaus und ist schliesslich nur noch durch einen schlauchartigen Stiel — Urachus — im Leibe vertreten. Dieser buchtet sich im weiteren spindelförmig aus und wird zur Harnblase. Letztere ist zunächst noch durch einen engen Gang mit dem Mastdarm verbunden.

Hat die Allantois die Leibeshöhle verlassen, so münden Müllersche und Wolffsche Gänge nach dieser Metamorphose in das untere Stück der Harnblase — dies ist der Sinus urogenitalis oder Urogenitalschlauch.

Die Urnieren verschwinden bis auf zerstreute Ueberreste — die Parovarien; die Wolffschen Gänge verkümmern ebenfalls bis auf die oben erwähnte Ausbuchtung, welche zum Ureter wird. Die Keimdrüsen entwickeln sich zu den Ovarien und lagern sich schiefer. Ausserdem descendieren sie beträchtlich.

Die Müllerschen Gänge verschmelzen, wie schon oben angedeutet, nach unten mit der Zeit noch um ein beträchtliches Stück mehr; aus ihrer Vereinigung entstehen Uterus und Vagina, die oberen Teile werden zu den Eileitern. Die peritoneale Bekleidung der Urnieren wird zum Ligamentum latum uteri und das Leistenband der Urnieren —

eine Peritonealfalte vom untern Ende der Urniere zur Leistengegend führend — wird an die Wandung des Müllerschen Ganges herangezogen und wird zum ligamentum uteri rotundum.

Was die äusseren Genitalien betrifft, so sind sie ebenfalls ursprünglich für beide Geschlechter gleich.

Wir sehen in der vierten Woche am hinteren Leibesende die gemeinsame Oeffnung für Darm und Allantois — die Kloakenmündung. In der sechsten Woche erhebt sich vor derselben der Geschlechtshöcker und zwei seitliche Falten — die Geschlechtsfalten. Gegen Ende des zweiten Monates tritt der Höcker immer mehr hervor und sendet zur Kloakenmündung die Geschlechtsfurche. Eine Scheidung der Kloakenmündung in eine Afteröffnung und Harngeschlechtsöffnung findet in der zehnten Woche statt. Durch Einführung der äusseren Haut zwischen diese Mündungen wird der „Damm“ gebildet. Der Genitalhöcker wird zur Klitoris, die beiden Geschlechtsfalten, die Labia majora und die Geschlechtsfurche zu den Labia minora. Am Ende des dritten Monats haben die Genitalien ihre endgültige Entwicklung erlangt und ist der Geschlechtstypus äusserlich zu diagnosticieren.

Wir sehen aus dem kurzen Ueberblick über den Entwickelungsgang des weiblichen Geschlechtsapparates — ich zog hierbei die Werke von Kölliker, Hoffmann-Schwalbe zu Rate — welch' complicierte Vorgänge derselbe bis zu einer endgültigen Gestaltung durchzumachen hat. Würdigen wir dies genügend, so kann es uns nicht Wunder nehmen, wenn wir von Förster hören, dass der weibliche Geschlechtsapparat überhaupt das grösste Contingent für die Missbildungen unter allen Systemen des menschlichen Leibes liefert.

Wie kommt nun eine Missbildung der äussern oder innern Genitalien zu stande?

Erstens durch eine Verirrung der Umbildung der embryonalen Anlagen in die reifen Formen; wir bezeichnen diesen Vorgang als „Fehlbildung“.

Zweitens durch ein Stehenbleiben der Entwicklung auf einer früheren Stufe, wodurch eine „Hemmungsbildung“ zu stande kommt.

Eine interessante „Hemmungsbildung“ des weiblichen Urogenitalapparates ist denn auch unser Fall.[1])

Diese näheren Verhältnisse hatte Herr k. Landgerichtsarzt Dr. Leonpacher die Liebenswürdigkeit, mir mitzuteilen, wofür ich ihm an dieser Stelle bestens danken möchte.

Die Mutter der Missgeburt, die zu beschreiben mir obliegt, ist eine wohlgebaute, stattliche, gut ernährte Person, welche vorher zweimal je ein wohlgebildetes, ausgetragenes Kind anstandslos zur Welt brachte. Sie ist 30 Jahre alt, gesund, trug keine enganliegenden Kleider während der Schwangerschaft, beschädigte sich seit der letzten Conception in keiner Weise und hatte seit dieser Zeit nie über Unwohlsein zu klagen.

Ihr Temperament ist heiter; in ihrer, sowie in der Familie des Kindsvaters sind alle Abkömmlinge wohl gebildet. Einer zu grossen Anstrengung brauchte sie sich nicht zu unterziehen. Etwa 4 Wochen bis zum normalen Schwangerschaftsende fehlten. Die so zu früh geborene Frucht erblickte in I. Steisslage das Licht der Welt.

Die Fruchtblase sprang eine Stunde vor dem Austritt des Kindes. Die Fruchtwassermenge war gering, die Nabelschnur kurz und dick. Das Kind war scheintot und lebte nur 10—15 Minuten nach seiner Geburt. Die Wehen dauerten vom Mittag bis zum Abend des gleichen Tages.

Die Nachgeburt ging wenige Minuten nach der Geburt des Kindes von selbst ab. Die beiden unteren Extremitäten waren ganz aufwärts geschlagen und die Füsschen befanden sich in stärkster Dorsalflexion.

Die Wöchnerin blieb gesund. Die Frucht selbst hatte eine Länge von 42,7 cm und ein Gewicht von 1830 g. Der Kopfumfang betrug 31,3 cm. Die weitere äussere Untersuchung ergab, dass das Kind ganz normal gebaut war ausser der einen Abnormität, die wir sofort näher ins Auge fassen werden; die Haut war ohne Defekte und das Fettpolster gut erhalten.

Die Anomalie nun besteht aus einem zapfenartigen Sack (siehe Abbildung I.), welcher von der vorderen unteren Seite des Abdomens, vom mons Veneris, ausgeht,

[1]) Einlauf-Journal des Pathol. Instituts Nr. 260 1896.

zwischen beide Oberschenkel herabhängt und nach rückwärts zum Steissbein sich wieder emporwölbt. Das Gebilde steht in continuierlichem Zusammenhang mit den Bauchdecken und besitzt eine länglich runde Form.

Der Umfang des Sackes beträgt unterhalb der Gymphyse 5,8 cm und nimmt nach unten zu ab, so dass er $1^1/_2$ cm oberhalb des konischen Sackendes nur noch 4,8 cm beträgt.

Das äussere Aussehen des Sackes ist durch starke quere und vertikale Runzeln und Wülste ausgezeichnet. Dazu kommt noch, dass der ganze Sack dunkler gefärbt ist als der übrige Körper. Seine Farbe sowohl als auch die Runzeln lassen das Gebilde einem Scrotum sehr ähnlich erscheinen. Eine Raphe allerdings fehlt und ebenso lassen sich in dem Sacke keine festen Körper — Hoden — fühlen. Eine Oeffnung ist auf den ersten Blick an dem Sacke nicht zu konstatieren; doch wurde das Suchen darnach schliesslich doch mit dem Auffinden eines Ostiums belohnt, das kaum halb so gross wie ein Stecknadelkopf ist und welches in einen Kanal führt, der aber auch für die dünnste Sonde undurchgängig ist.

Auf Druck auf das Abdomen entleerte sich in sehr feinem Strahle eine gelbliche Flüssigkeit. Dieser Umstand liess folgern, dass der Ausführungsgang mit den Organen im Unterleibe in kontinuierlichem Zusammenhang stehen müsse. Da ferner eine Afteröffnung nicht vorhanden ist, so muss dieser Kanal sowohl den Ausführungsgang des Urogenitalsystems wie des Darmtractus vorstellen.

Wenn wir nun nach dem Gesamteindrucke, den diese merkwürdige Appendix auf uns macht, eine Diagnose stellen wollen, so müssen wir zugeben, dass derselbe seiner Form wie seinem Charakter nach viel eher den männlichen äusseren Genitalien ähnlich sieht als den weiblichen. Wir werden kein Bedenken tragen, nach den Ergebnissen der äusseren Untersuchung eine Missbildung der äusseren männlichen Genitalien zu diagnosticieren, wobei bei völliger Verkümmerung des Penis der Sack sowohl das Scrotum vorstellt als auch die Leibesöffnung enthält.

Der Umstand, dass keine Hoden fühlbar sind, darf uns nicht von dieser Diagnose abhalten, da diese, wie es

häufig vorkommt, ihren Descensus aus der Leibeshöhle noch nicht vollendet haben könnten.

Es ist erklärlich, dass man nach Besichtigung dieser sonderbaren äusseren Genitalien — wenn ich sie so nennen darf — mit ganz besonderer Spannung das Resultat der Untersuchung der inneren Unterleibsorgane erwartete.

Bevor ich nun zur speziellen Beschreibung der einzelnen Organe des Abdomens schreite, erlaube ich mir den letzten Teil des Sektionsberichts vom 6. Juni 1896 hier anzufügen. Er lautet: „Bei Eröffnung der Bauchhöhle sehen wir die Leber etwa 2 Finger breit unter den Rippen hervorragen; Magen und fast der ganze übrige Darm ist durch das prall gefüllte, 2 Finger dicke, grünlich aussehende Romanum und Rectum überlagert. Nabelgefässe sind erhalten und stehen mit der Nabelschnur noch in Verbindung. Mit dem Nabel in Communication steht der vollständig erhaltene Urachus, an dessen unterem Ende eine konische Erweiterung besteht als Anlage der Harnblase; dieselbe mündet in einen den Sinus urogenitalis vorstellenden Kanal; in eben diesen Kanal führt auch der Enddarm, das Rectum. An dem Kanal direkt an der Einmündungsstelle des Urachus und Enddarms, besteht eine mit dessen Wand verwachsene Verdickung, welche wahrscheinlich den Uterus vorstellen soll. In bedeutender Grösse sind Ovarien und Tuben mit dem Uterus in Verbindung stehend, vorhanden. Der für Harn und Verdauungsorgane gemeinsame Ausführungsgang mündet am unteren des schon erwähnten Sackes aus.

Die übrigen Organe zeigen keine pathologische Veränderungen, nur die Lungen sind sehr klein, zusammengesunken und retrahiert".

Trotz der Aehnlichkeit des geschilderten Appendixes mit äusseren männlichen Genitalien, finden wir ausgesprochene weibliche innere Genitalien. Dieser Befund könnte uns berechtigen, auf einen Fall von Hermaphroditismus zu schliessen. Bevor wir jedoch auf diese Möglichkeit eingehen, wollen wir die uns speziell interessierenden Organe des Unterleibes einer eingehenden Untersuchung unterziehen: (siehe Abbildung II.

Die Blase hat ihre gewöhnliche Lage hinter der Symphyse und eine ovale Gestalt. Am Scheitel derselben

befindet sich noch der verwachsene Urachus, deutlich mit dem Nabel verbunden. Die Länge der Blase vom Scheitel bis zum Anfange ihres Ausführungsganges beträgt 4,6 cm. Auf der hinteren Wand der Blase sehen wir die Mündungen der Harnleiter in regelmässigem Abstande von der Medianlinie, so dass das Lieutand'sche Dreieck normal angedeutet ist.

Hinter der Harnblase finden wir eine mit derselben verwachsene Verdickung, von der Grösse einer Bohne. Die Verdickung entpuppte sich nach Loslösung der verwachsenen Stellen und nach Einschneiden in dieselbe als der Uterus. Fundus, Corpus und Collum kann man mit einiger Mühe unterscheiden. Die Länge des Organs beträgt 2,3 cm. Der Hals geht mit seinem unteren Teile — canalis cervicis uteri — in denselben Ausführungsgang wie die Blase über — ein Verhalten, das für unsere endgültige Diagnose sehr wichtig ist und welches ich schon jetzt betonen möchte.

An den Seitenwänden des Uterus sind die Tuben, die sich zur Ampulle erweitern. Das ostium tubae abdominale ist verhältnismässig weit, trichterförmig und mit gezackten Fransen — Fimbrien — besetzt. In Verbindung damit stehen die Eierstöcke, deren Grösse etwas übertrieben erscheint, im Verhältnis zum Uterus.

Die ligamenta ovarii propria sind beiderseits vorhanden.

Hier möchte ich noch anfügen, dass ich, da der Uterus durch seine starken Verwachsungen mit der Blase und durch seine Kleinheit im Verhältnis zu den Ovarien nicht leicht makroskopisch als solcher zu erkennen war, um allen Zweifel darüber zu verscheuchen, ein mikroskopisches Präparat davon anfertigte. Ich bettete ein Stückchen des Uterus in gewöhnlicher Weise in Paraffin ein.

Der wohlgelungene Schnitt bestätigte unsere Vermutung. Wir haben bestimmt nach dem Befunde einen Uterus vor uns. Das Epithel, welches die Höhle des Organs auskleidete, und welches die oberste Schicht der Mucosa bildet, ist eine einfache Lage cylindrischer Zellen. Flimmerhaare kann man an der Oberfläche derselben nicht bemerken, die Tunica propria der Mucosa ist die Trägerin vieler einfacher und gabelförmig geteilter Drüsenschläuche.

Die Muskularis besteht aus glatten Muskelfasern. Man kann eine äussere, dünne, longitutinale Lage, eine mittlere, dicke Lage von circulären Bündeln und eine innere dicke von schrägen und circulären Bündeln durchzogene Lage unterscheiden. Die Serosa ist gleichfalls vorhanden und zeigt keine besonderen Eigentümlichkeiten.

Das Pathologische oder besser gesagt Anormale an dem weiblichen Geschlechtstractus ist also, dass der Uterus nicht in eine Scheide mündet, sondern in einen Kanal übergeht, der mit dem Ausführungsgang der Blase sich vereinigt.

Hinter dem Uterus finden wir das Rectum; seine Lage ist normal. Dasselbe findet jedoch nicht, wie wir nun schon aus dem Auszuge von dem Sektionsberichte wissen, in einem After sein Ende, sondern mündet, an seinen letzten Abschnitten immer enger werdend, in einem schmalen Gange in eben denselben Kanal wie Blase und Uterus, und zwar unterhalb der Einmündungsstelle des Uterus.

Der durch den Urogenitaltrachus und den Darm gebildete gemeinsame Ausführungsgang hat etwa ein stecknadelkopfgrosses Lumen, seine Länge ist etwa von dem der Mündungsstätte des Enddarmes an gerechnet, 3 cm lang. Dieser Kanal führt in den merkwürdigen, oben gerchilderten Sack und zwar mündet er in der Höhe, in der der Anus normaler Weise liegen musste, nur noch etwas weiter nach vorne gelegen, etwa in der Mitte des Perineums trichterförmig in denselben. Dabei schliesst er aber nicht in der Art ab, wie etwa der äussere Muttermund in der Vagina, sondern sein Lumen erweitert sich von dem Eintritte in den Appendix trichterförmig und bildet die innere Auskleidung des sackähnlichen Gebildes. Man könnte also den Sack definieren als den an seinem Ende erweiterten Ausführungsgang der drei Systeme, Blase, Uterus und Darm, der aussen von der Epidermis überzogen wird. Sein Zweck wäre wohl, als Ablagerungsstätte für die Absonderungen der drei Systeme zu dienen — er war mit Meconium und Flüssigkeit mässig gefüllt, wie wir aus dem Sektionsberichte erfahren. Wie oben erwähnt, findet sich auch eine Oeffnung an dem Sacke vor und zwar ist dieselbe am linken unteren Ende desselben — schräg vis à vis von dem Eintritte des Kanals in den Appendix.

Wir haben oben schon darauf aufmerksam gemacht, dass man bei unserem Falle leicht an eine „Scheinzwitterbildung“ zu denken verführt wird und zwar an Pseudohermaphroditismus feminus completus. Derselbe beruht nach Förster und Ahlfeld auf der Gegenwart weiblicher Geschlechtsdrüsen — d. i. der Eierstöcke und des weiblichen Genitaltractus —, desgleichen auf dem männlichen Typus der äusseren Genitalien.

Würden wir den Sack als anormal grosses Scrotum auffassen, wo bei völliger Verkümmerung des Penis, in das Scrotum auch die Leibesöffnungen münden, so hätten wir ein Bild einer Missbildung, das ungefähr in obige Rubrik passen könnte.

Solche Fälle gehören aber — wie Dr. A. Krokiewicz im 146. Band (3. Heft) des Virchow'schen Archivs für pathologische Anatomie und Physiologie ausdrücklich bemerkt „zu den grössten Seltenheiten auf dem Seciertische“. Bis jetzt sind ausser dem seinen in der Litteratur nur zwei Fälle notiert.

Alle anderen Fälle, die veröffentlicht wurden, entsprechen nicht dem präzisen Begriff der vollständigen weiblichen Scheinzwitterbildung.

Diese drei Fälle sind wohl zu interessant, als dass wir sie hier nicht kurz skizzierten:

Der erste Fall — beschrieben von Manec und Bouillard — betraf einen 62jährigen Hutmacher. Bei der Autopsie fand man die inneren Geschlechtsorgane vollkommen entwickelt, nämlich die Eierstöcke, Tuben, Uterus, Vagina; letztere mündete sich verengend in die pars membranacea der Harnröhre. Von den inneren männlichen Geschlechtsorganen war nur die Vorsteherdrüse erhalten — welche ja der Ueberrest der Müller'schen Gänge beim Manne ist, weshalb sie auch statt Vesicula prostatica oft Utriculus Weberi genannt wird. Aeusserlich besass das Individuum einen hypospadischen Penis, dessen Harnröhre hinter der Eichel nach aussen mündete, und eine wulstige Scrotalrophe, wobei die Haut und das Unterhautbindegewebe in der Scrotalgegend sich durch lockre Beschaffenheit auszeichnete.

Der II. Fall — beschrieben von L. de Crecchio (Il Morgagni 1865 pag. 151) betraf ein 45jähriges Indivi-

duum, namens Giuseppo Marzo. Hier verhielten sich die inneren und äusseren Genitalien ebenso wie im vorigen Fall, nur die Scheide durchbohrte die Vorsteherdrüse am Samenhügel und zu beiden Seiten der Scheidenmündung öffneten sich in denselben auch die beiden Ductus ajaculatorii.

An der linken Seite der Scheide unterhalb des Collum uteri war ein dünnwandiger Sack, einem Samenbläschen ähnlich, sichtbar, welcher mit der Scheide vermöge einer 4 mm weiten Oeffnung in Verbindung stand. Auch an der rechten Seite der Vagina befand sich ein Rudiment des rechten Samenbläschens. Der Penis hatte eine Länge von 6 cm, die Eichel war stark entwickelt, die Mündung der Harnröhre in der Gegend des Frenulums, welches durch dieselbe seitwärts verschoben wurde.

An Stelle des Hodensackes befanden sich zu beiden Seiten mehrere Längsfalten der Haut, wovon die innersten die kleinen Labien, die äusseren die grossen Labien nachahmten. Die inneren Falten vereinigten sich zu einer Art von Halskragen.

Die ganze Dammgegend war glatt, wobei die Mittellinie durch eine schwache Erhebung der Haut angedeutet wurde.

Von den innern Geschlechtsteilen finden sich nur die Prostatadrüse und die verkümmerten Samengänge. Im übrigen waren die weiblichen Geschlechtsdrüsen und Geschlechtsgänge vollkommen entwickelt; es fehlten dagegen die runden Mutterbänder.

Der III Fall nun von Dr. Krokiewicz ist ein fünf Tage altes Kind. Es sah aus wie ein vollkommen normal entwickelter Knabe und erhielt daher den Namen Nikolaus.

Auch bei der äusserlichen Leichenschau unterlag es vorderhand, angesichts eines entwickelten Penis und Hodensackes keinem Zweifel, dass man es mit einem Knäblein zu thun habe, erst die genaue innere Besichtigung erwies den Irrtum der ursprünglichen Annahme.

Aus dem Sektionsprotokoll entnehmen wir folgenden Passus betreffs der Genitalien:

Die Harnblase befand sich in gewöhnlicher Lage und geht in die Harnröhre über, welche die Merkmale eines vollkommen ausgebildeten männlichen Urethra besitzt. Der

Uterus befindet sich im kleinen Becken, seine Anhängsel sowohl wie er selbst sind normal entwickelt und gestaltet. Die Gebärmutter wird am unteren Abschnitte von der Scheide umfangen. Letztere verengt sich im unteren Teile unmerklich, und mündet in den Dammteil der Harnröhre, indem sie mit dem Lumen der Dammteile der Urethra mittels einer kleinen Oeffnung kommuniziert. Seitwärts zu beiden Seiten der Gebärmutter gehen die runden Mutterbänder ab, welche in dem Leistenkanal sich verlieren. Hinter den Mutterbändern stehen die beiden Eileiter mit dem Fundus des Uterus in Verbindung. Die Tuben liegen den normal gebildeten Eierstöcken an.

Die Harnblase ferner geht in eine vollkommen fertige männliche Urethra über. Man kann an der letzteren gut die Pars cavernosa, membranacea und prostatica unterscheiden.

Die Haut des Penis ist verschieblich, geht in die Vorhaut über und ist an der unteren Fläche des Gliedes durch das Frenulum angeheftet. Die Oeffnung der Urethra befindet sich an normaler Stelle. Der Hodensack ist mit Raphe versehen. Dagegen befinden sich im Hodensacke keine Hoden; es ist nur Fettgewebe in grösserer Menge angesammelt, welches bei oberflächlicher Untersuchung die Hoden vortäuschen kann.

Dieser letzte Fall frappiert im Vergleiche mit den sonst uns bekannten ähnlichen durch das ungewöhnliche Verhalten seiner Geschlechtsteile.

Für uns ist nun die Frage zu beantworten, ob der von uns beschriebene Fall in diese Kategorie der weiblichen Scheinzwitterbildung zu rechnen ist. Nur ein Grund spricht dafür, gar mancher Grund aber dagegen. Was uns für diese Diagnose bestimmen könnte, ist das scrotumartige Aussehen des Appendix. Was uns diese Diagnose aber entschieden abweisen lässt, ist neben dem vollständigen Mangel des Penis der anatomische Befund — dass die innere Auskleidung des Sackes der an seinem Ende erweiterte Ausführungsgang der Blase, des Uterus und Darms ist. Ausser diesen Gründen aber auch noch die aus dem anatomischen Befunde hervorgehende Bestimmung des Appendix — ein Reservoir für die Ausscheidungen der drei Organe zu sein.

Der Sack selbst ist an der Stelle, wo normaler Weise Vulva, Perineum und Anus zu finden sind. Die Vulva bildet sich bekanntlich durch Einstülpung der Haut von aussen nach innen, welche später nach der mit dem Damm in Verbindung stehenden Allantois durchbricht. Dies ist hier nicht der Fall. Es hat sich der umgekehrte Process abgespielt, indem sich die Haut, statt sich nach innen einzustülpen, nach aussen ausgebuchtet hat und zwar erreicht diese Ausbuchtung eine auffallende Grösse. Es ist in unserem Falle bei Entwicklung der Vulva die Umbildung der Keimanlage in die reife foetale Form in abnormer Weise vor sich gegangen. Warum und wie dies geschehen ist, das ist eine Frage, auf die wir die Antwort schuldig bleiben müssen. Wir kehren nun zurück zu dem Befund der inneren Geschlechtsorgane.

Am Anfange unserer Abhandlung haben wir gehört, dass unser Fall zu den „Hemmungsbildungen“ zu rechnen ist. Es muss dann die Entwickelung der inneren Geschlechtsorgane auf einer zu frühen Stufe stehen geblieben sein. Dies ist auch der Fall. Wir wissen, dass in der 6. Woche des embryonalen Lebens Blase, Geschlechtsorgane und Enddarm in eine gemeinsame Bucht, die Kloake, münden. Bis zu diesem Stadium sehen wir auch unsere Frucht entwickelt. Alle anderen Organe sind von diesem Zeitpunkt ab in ihrer weiteren Ausbildung normal fortgeschritten, bei den Unterleibsorganen ist es bei der Kloake geblieben. Die Kloake selbst hat sich allerdings mit der Zeit insofern verändert, als sie einen engen Kanal in den durch Fehlbildung der Vulva entstandenen Sack aussendet. Dies ist jedoch für unsere nun zu stellende Diagnose ohne Belang. Das Ausschlaggebende bleibt die gemeinsame Mündungsstätte der drei Systeme. Bei der Feststellung der Diagnose müssen wir einen Unterschied machen zwischen den missgebildeten inneren Organen der Leibeshöhle und den missgebildeten äusseren Genitalien. Im ersten Falle haben wir es mit einer Hemmungsbildung zu thun, und zwar fasst Förster diese Hemmungsbildungen des Darmkanals und der Harn- und Geschlechtsgänge kurz zusammen unter dem Namen der „Kloakbildung“. Was den zweiten Fall anlangt, so müssen wir den merkwürdigen Sack als eine „Fehlbildung“ bezeichnen, und zwar als eine

Fehlbildung der äusseren Genitalien resp. der Vulva. Das Nähere darüber haben wir schon oben gehört.

Sei es mir nun gestattet, die Auseinandersetzungen, welche Förster in seinem Werke „Die Missbildungen des Menschen“ über Kloakbildung macht, in kürzerer Form hier anzufügen.

Bekanntlich ist bis zur fünften Woche des embryonalen Lebens am Embryo äusserlich an der gewöhnlichen Stelle keine Oeffnung für die Darm-, Geschlechts- und Harngänge vorhanden; der blindendige Enddarm hängt noch offen mit der aus ihm herausgewachsenen Allantois zusammen, welche nach aussen offen, die Wolffschen und Müllerschen Gänge aufnimmt und also in dieser Zeit gewissermassen die gemeinschaftliche Oeffnung für Darm-, Harn- und Geschlechtswege abgibt. Dieser Zustand kann nun zuweilen bis zu einem gewissen Grade persistent bleiben, indem bei mangelhaftem Schluss der Bauchwände die aus der Allantois sich hervorbildende Harnblase gespalten und nach aussen offen bleibt und gleichzeitig wie früher die Allantois, die Harn- und Geschlechtsgänge und der Darm durch sie nach aussen münden. Dabei findet nicht selten eine Bauchspalte statt. In anderen Fällen nimmt die gespaltene Blase nicht alle Oeffnungen auf, sondern nur einzelne. Endlich kommen Fälle vor, in welchen die Harnblase ganz wohlgebildet ist, aber dennoch eine Kommunikation mit dem Enddarm und zwischen ihr bestehen bleibt und zuweilen kommen auch abnorme bleibende Kommunikationen zwischen Enddarm und Sinus urogenitalis vor.

Alle diese angeführten Hemmungsbildungen nennt nun Förster „Kloakbildung“. Diese zerfällt nun nach ihrer Entstehungsweise in folgende Formen:

1. Kloakbildung mit Bauchspalte und Blasenspalte.

„Die Bauchwände sind vollständig gespalten, am unteren Ende derselben in der Gegend der Harnblase oder Schamfuge findet sich die Kloaköffnung. Die Mündung des Darms findet sich stets oben und in der Mitte der Kloake. Die Geschlechtsöffnungen verhalten sich in der gleichen Weise, beim Manne öffnen sich die Samenleiter neben den Ureteren in die Blase, beim Weibe, welchem die meisten dieser

Missbildungen angehören, haben sich die Müller'schen Gänge jeder für sich zu Tuben, Uterus und Scheide entwickelt und daher öffnen sich die beiden Scheiden mit gesonderten Mündungen.

2. Kloakbildung mit Blasenspalte.

Die gespaltene offene Harnblase hat in der Mitte und unten eine Oeffnung für den Enddarm, an den Seiten die Oeffnungen der Urtherea und daneben die Oeffnungen der Samenleiter oder der Scheiden des Uterusdidelphys.

3. Kloakbildung bei geschlossener Blase.

Zu dieser Kategorie zählt unser Fall. Man unterscheidet dabei komplizierte und einfache: zu den einfachen gehören bei Atresie des Anus die Kommunikationen des Mastdarms mit der Scheide oder Harnblase oder der Urethra. Man nennt diese drei Arten dann

Atresia ani vaginalis,
Atresia ani urethralis,
Atresia ani vesicalis.

Zu den komplizierten Formen müssen wir unsere Missbildung rechnen; wir können sie keiner Rubrik der oben angeführten Atresien anreihen; die Atresien ani urethralis und Atresia ani vesicalis fällt von vornherein weg, da sie nur bei Knaben, wie die Erfahrung lehrt, vorkommt, und zur Atresia ani vaginalis können sie nicht zählen, da das Rectum nicht in eine Vagina mündet, da eben noch keine vorhanden ist, sondern in den von der Blase und Uterus gemeinsam gebildeten Kanal. Ausserdem müsste nach Förster die Einmündungsstelle des Rectums ganz vorne am Eingang der Vagina, an der Stelle, wo das Hymen sitzt, sich finden, und diese Voraussetzung ist bei unserem Fall gewiss nicht erfüllt.

Fassen wir nun zum Schlusse die Diagnose über die Missbildungen an unserem Foetus zusammen, so wird dieselbe lauten:

„Hemmungsbildung der Harn- und Geschlechtswege und des Darmtractus bei einer weiblichen Frühgeburt — Kloakbildung ohne Blasenspalte. Ferner Fehlbildung der äusseren Genitalien mit gemeinsamem Ausführungsgang für das Urogenitalsystem und den Darmtractus".

Was nun ähnliche oder sich deckende Fälle in der Litteratur anlangt, so konnte ich trotz eifrigen Suchens nur zwei finden, welche so geartet sind, dass sie unserer Missbildung angereiht werden können.

So führt Olshausen in seinem „Archiv für Gynaekologie“ (II. Band) einen Fall an, der dem unseren im allgemeinen sehr ähnlich ist.

Derselbe betrifft eine totgeborne Frucht weiblichen Geschlechtes, welche an foetaler Peritonitis zu Grunde ging. Der anatomische Befund ergab einen vollständigen Mangel der Scheide, der Urethra und des After. Dafür fand sich bei vollständigem normalem Verhalten aller übrigen inneren Organe ein gemeinsamer Ausführungsgang für Blase, Uterus und Darm vor, der einen engen Kanal bildete. Es war also auch eine „Kloakbildung ohne Blasenspalte“. Und diese Hemmungsbildung unterschied sich von unserem Fall nur dadurch, dass der erwähnte Kanal nicht nach aussen mündete, sondern ein blindes Ende im Leibe fand. Bei unserem Falle können wir ja eine Art von Anus vulvalis konstatieren. Anders die äusseren Genitalien. Diese waren im Falle von Olshausen rudimentär gebildet, so dass von ihnen nichts weiter erkennbar war als zwei unbedeutende kleine Wülste, welche der Lage nach den Labia majora entsprechen und zwischen ihnen, in einer seichten Grube gelegen, eine stecknadelkopfgrosse Vertiefung — das Orificium urethrae. Von der Afteröffnung war in der seichten rima ani nur eine Andeutung vorhanden.

Ferner finde ich im Werke von Förster eine Missbildung erwähnt, die ähnliche Verhältnisse zeigt wie unser Fall.

Ein weibliches Zwillingskind, welches vier Tage lebte, zeigte bei der Sektion in der Beckenhöhle einen grossen Sack, der durch das Zusammenfliessen von Blase und Scheide entstanden war. In diesen Sack führen die Ausführungsgänge der beiden Gebärmütter — es war ein Uterus didelphys vorhanden — und der Darmkanal. Von der Blase aus führte ein Kanal — die Urethra wahrscheinlich — nach aussen. Die Vulva war vorhanden. Dieses Beispiel unterscheidet sich schon wesentlich von dem

unseren. Das gemeinsame Moment ist der bei beiden existierende, für Blase, Uterus und Darm gemeinsame Kanal.

Es bleibt nun noch die Frage zu beantworten, ob das Kind bei derartigen Missbildungen lebensfähig gewesen wäre. Wir sehen dabei von dem Umstande ab, dass die Frucht zu früh auf die Welt kam und wenige Minuten nach der Geburt an Atelektase der Lungen zu Grunde ging. Diese Frage müssen wir teilweise bejahen, indem wir eine längere Lebensdauer zwar ausschliessen, aber doch an die Möglichkeit einer kürzeren Lebensfrist keinen Zweifel setzen können.

Denn da der Urin ebenfalls Zugang zu dem Kanal, durch welchen der Kot gepresst wird, besitzt, so befindet sich der Kot immer in weichem Zustande, so dass er sowohl in den Sack gelangen als auch von dort sehr wohl abfliessen kann. Ausserdem lässt sich gestützt auf die Erfahrung annehmen, dass mit der Zeit diese Gänge eine Erweiterung erfahren hätten; ja dass sogar dem unwillkürlichen Abgange von Kotmassen durch allmähliche Bildung einer Art von Sphincter ein Ziel hätte gesetzt werden können. Freilich wäre die Frucht bei einem derartigen Leben ausserordentlichen Gefahren ausgesetzt gewesen. Nehmen wir nur den Fall an, dass Harn oder Kot bei Stauung — bewirkt durch zufällige Verstopfung des Anus vulvalis, wenn wir ihn so nennen dürfen, — nach oben in den Uterus dringt, von hier in die Tuben und von den letzteren in die Bauchhöhle sich ergiesst, so wäre der Tod an Peritonitis etc. unausbleiblich.

Nachdem wir nun am Ende unserer Arbeit angelangt sind, wollen wir noch einen kurzen Blick auf die Aetiologie derartiger Missbildungen werfen.

Dieselben können bewirkt werden vor allem dadurch, dass die Eihäute sich in offene Spalten des Embryo ein legen, anwachsen und so unabsehbare Veränderungen herbeiführen.

Dann kann der Grund der Entartung in krankhaften Wasseranhäufungen, Entzündungen, Adhaesionen etc. in den in Entwickelungen begriffenen Organen zu suchen sein oder er kann bei Zwillingsschwangerschaft von seiten eines zweiten Foetus auf den andern ein derartiger Druck ausgeübt werden, dass die Entwicklung gehemmt ist.

Für viele Formen und auch bei unserer Missbildung aber wird es der Fall sein, dass man den Grund der mangelhaften Bildung nicht kennt. So wenig es bekannt ist, warum in manchen Fällen zu viel Bildungsmaterial vorhanden war, ebensowenig ist uns bei Defekten, Verkümmerungen etc. der Mangel an Bildungsmaterial erklärlich.

Abbildung 1.

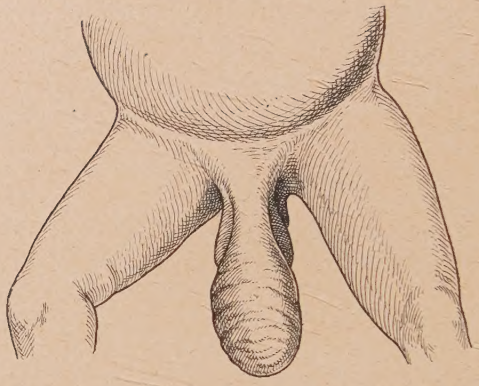
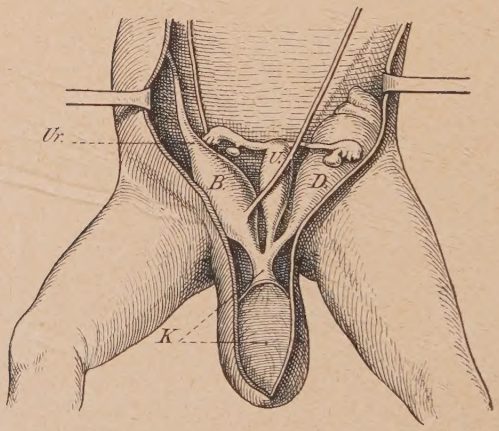
Abbildung 2.